

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

844

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Yves LABORDE

Né le 19 décembre 1910, à Aire-sur-Adour (Landes)

Considérations sur un cas
de
Myosite ossifiante progressive
(Maladie de Munchmeyer)

Président : M. ROBERT DEBRÉ, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{te}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1937

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Yves LABORDE

Né le 19 décembre 1910, à Aire-sur-Adour (Landes)

Considérations sur un cas
de

Myosite ossifiante progressive

(Maladie de Munchmeyer)

Président : M. ROBERT DEBRÉ, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1937

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Cardiologie clinique	LAUBRY.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.).. Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.
 GUÉNIOT..... Obstétrique.

MM.

LARDENNOIS... Pathologie chirurgicale.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 VAUDESCAL.... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BASSET.	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN.		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
DONZELOT.		HEITZ-BOYER.	
DUVOIR.		MOURE.	
LIAN.		QUENU.	
VALLERY-RADOT		SCHWARTZ.	
(Pasteur).		VELTER.	
SÉZARY.			

MM.	
ÉCALLE.	Clinique obstétricale.
LE LORIER.	
METZGER.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE

A MON PÈRE

*Témoignage de reconnaissance et de
profonde affection.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Hommage très respectueux.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR DESBUQUOIS

*Qui nous a guidé dans le choix de cette
thèse, et nous a toujours prodigué ses con-
seils éclairés.*

*Toute notre respectueuse reconnais-
sance.*

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE TOURS

MONSIEUR LE PROFESSEUR DENOYELLE

*Qui a su nous initier avec tant de bon
sens dans l'art difficile de la pédiatrie.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAUME-LOUIS

Commandeur de la Légion d'honneur

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. MERCIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR FAIX

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUC

MONSIEUR LE PROFESSEUR VIALLE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GODEAU

MONSIEUR LE PROFESSEUR BONNIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHEVÉ

A MONSIEUR LE DOCTEUR CAILLARD

MEIS ET AMICIS

Considérations sur un cas de Myosite ossifiante progressive

(Maladie de Munchmeyer)

Introduction.

Nous n'avons pas la prétention de vouloir entreprendre, dans ce modeste travail, une étude clinique détaillée de la maladie de Munchmeyer, car cette affection, d'ailleurs assez rare, a été décrite par plusieurs auteurs, elle a été le sujet de quelques thèses et il est maintenant classique d'en trouver le tableau dans la plupart des traités de pédiatrie.

Mais nous avons pensé qu'il pouvait être intéressant de rapporter un cas nouveau de cette maladie si curieuse. C'est notre Maître le Dr Desbuquois qui nous donna ce conseil :

Il venait d'examiner récemment, aux environs de Saumur, avec le Dr Caillard, un jeune garçon de 9 ans, atteint de myosite ossifiante progressive et nous encouragea à l'étudier en détail, et à faire de cette étude l'objet de notre thèse.

L'observation de ce pauvre enfant nous a paru digne d'intérêt pour plusieurs raisons :

Elle est inédite, fait déjà intéressant puisqu'il s'agit

d'une maladie relativement rare (150 cas environ publiés depuis 300 ans).

De plus, notre petit malade est de race française : or, on sait que la plupart des cas de myosite s'observent chez des sujets anglo-saxons.

En outre, il s'agit d'une observation des plus caractéristiques. Nous verrons en effet plus loin que notre malade présente :

Des néoformations osseuses au niveau des muscles et des tendons.

Une évolution progressive par poussées successives.

Des malformations congénitales, c'est-à-dire les signes les plus importants qui permettent de porter à coup sûr le diagnostic de maladie de Munchmeyer.

Enfin, il nous a paru intéressant de rapporter, à propos du diagnostic différentiel que soulève l'étude de la myosite ossifiante progressive, une observation inédite de calcinose sous-cutanée, suivie par le Dr Desbuquois dans le service de Clinique médicale de l'hôpital Bretonneau à Tours, et de montrer combien ces deux affections curieuses, myosite ossifiante progressive et calcinose sous-cutanée, qui paraissent se rapprocher par certaines ressemblances morphologiques, ne présentent en réalité aucune parenté et offrent des caractères fondamentaux très opposés.

Historique.

DÉFINITION.

La myosite ossifiante progressive est une maladie caractérisée par l'apparition spontanée de néoformations osseuses dans le tissu conjonctif péri et intramusculaire, évoluant par poussées successives, et qui aboutit à une véritable pétrification de l'être vivant.

Bien que la myosite ossifiante progressive paraît avoir été entrevue en 1692 par Guy Patin, qui publia l'observation d'une femme dont les muscles étaient devenus « durs comme du bois », ce n'est que vers la moitié du xviii^e siècle que des auteurs anglais, John Frecke et John Copping, observèrent des cas de cette maladie.

Citons ensuite les noms de Henry (1759), Brandi (1792), Abernethy (1830), Rogers (1833).

En 1839, Testelin et Dambressi de Lille, observent le premier cas de myosite ossifiante progressive en France et en font un rhumatisme terminé par l'ossification des muscles.

Puis, Hawkins en 1844 et Wilkinson en 1846 publient chacun un cas de la maladie ; mais les pré-

miers grands travaux ont été faits par Virchow en 1864 et Munchmeyer en 1869, et c'est ce dernier qui a eu le grand mérite de séparer la myosite de la maladie des ostéomes multiples, avec laquelle Virchow l'avait confondue.

Munchmeyer cite les 12 observations publiées jusqu'à lui plus une personnelle, il décrit la maladie et expose une théorie pathogénique personnelle.

Il a fait franchir à l'étude de cette affection une étape décisive puisque après lui, la myosite ossifiante progressive fut nommée maladie de Munchmeyer.

Après cet auteur, les observations se succèdent et en 1875, Gerbert, dans sa thèse, cite les 20 cas observés jusqu'à cette époque et note les malformations congénitales.

En 1878, Nicoladoni publie une nouvelle observation et expose sa théorie tropho-neurotique. Toujours en 1878, Mays publie un mémoire basé sur des autopsies, et déclare que les formations osseuses de la myosite se développent au niveau du tissu conjonctif intramusculaire, des os, tendons et aponévroses.

En 1879, Helferich insiste sur les malformations congénitales et Pinter en 1882 fait une thèse sur la question.

De 1882 à 1898, de nombreux mémoires ont été publiés par Kohts, Sympson, Lendon, Pollard, Kissel ; Fuestner et Lexer en 1895 étudient plus particulièrement l'anatomie pathologique.

Il faut noter en 1898 un travail important, la thèse

de Nissim qui réunit 49 cas dont un personnel.

Depuis, les observations et les mémoires se multiplient et en 1904, le mémoire de Comby et Davel donne une étude très détaillée de la myosite.

Citons les noms de Nové Josserand, Horand, Gaster, Siegel, Maxwel, Dighton, qui rapportent des cas nouveaux.

En 1912, Otto Jungling étudie les malformations congénitales, signale leur grande importance et en fait une classification.

En 1916, Eduardo S. Centeno fait une thèse dans laquelle il cite les 89 cas publiés jusqu'à lui.

En 1918, Rosenstim étudie les 120 cas de myosite observés antérieurement, et émet une théorie pathogénique nouvelle.

De 1919 à 1925, Drago, Luzoir, Manwald, Henderson, Lohr, Lewis apportent des observations inédites.

En 1925, Veau et Lamy et en 1926, Rouis dans sa thèse, apportent leur contribution à l'étude de la maladie.

En 1932, Garnier fait dans sa thèse une étude très détaillée de la maladie de Munchmeyer, il rappelle la classification que Jungling a fait des malformations congénitales, et fait ressortir leur grande importance ; après une étude intéressante anatomo-pathologique, il approuve la théorie de Rosenstirn, et publie ensuite un cas de myosite, observé par Apert et Mlle Abri-cossof en 1930, en y joignant de très belles radiographies.

Dans ces dernières années, en France, quelques observations ont été publiées par Guilbert, Lemer-
cier, Rocher, Assar et Jaubert de Beaujeu, Drevon et
Mourgues, Rocher et Mathey Cornat, Lemieux, Desro-
chers et Le Blond, et des contributions à l'étude de
la maladie ont été apportées par Weber, Apert,
Duhem et Biancani, Apert et Garnier, Masselot, Jau-
bert de Beaujeu et Bloch, Rocher et Mathey Cornat,
Babonneix et Voisin, Babonneix et Bize.

Observation.

L'enfant Roland G..., âgé de 9 ans, a été examiné pour la première fois par un médecin, à l'âge de 4 ans, parce que ses parents avaient constaté l'apparition de « grosseurs » au niveau de son omoplate gauche.

Il est né à terme après un accouchement normal, il a fait ses premiers pas à 16 mois environ, et n'a jamais été malade.

Sa mère déclare bien se porter actuellement mais elle a subi une astragalectomie du pied droit il y a seize ans, pour arthrite tuberculeuse, et au mois de juin dernier, l'évolution de cette arthrite a nécessité une nouvelle intervention, un curettage.

Son père, qui n'a aucun antécédent morbide a été déjà marié une fois, et sa première femme est morte de méningite tuberculeuse il y a treize ans, trois mois après son dernier accouchement.

Notre petit Roland est l'aîné du deuxième lit ; il a deux frères et une sœur, qui n'ont jamais présenté d'affection d'aucune sorte.

Il a deux demi-frères du premier lit, dont l'aîné est épileptique et l'autre bien portant.

Signalons en passant qu'un Bordet-Wassermann a été fait aux parents, et qu'il s'est montré négatif.

Aussi loin qu'on puisse fouiller dans les antécédents héréditaires et familiaux de notre malade, on ne retrouve aucun cas de myosite ossifiante, ni de malformations congénitales.

Histoire de la maladie :

Le début remonte à l'année 1932. Les voisins se sont aperçus que le petit Roland avait la tête légèrement penchée en avant, et qu'il marchait avec moins de souplesse ; les parents constatèrent alors, dans la région de l'omoplate gauche, l'existence de deux ou trois « grosseurs », du volume d'un œuf de pigeon, et de consistance dure comme du bois. Ils présentèrent l'enfant à un médecin, qui prescrivit l'application d'une pommade. Sous l'action de cette pommade (d'après les dires des parents), les « grosseurs » disparurent presque complètement mais deux ou trois mois après, d'autres tuméfactions, au nombre de trois ou quatre, apparurent au niveau de l'omoplate droite, puis rétrocédèrent, et d'autres formations du même genre firent leur apparition du côté gauche de la nuque, puis dans les régions paravertébrales droite et gauche.

Pendant trois ans environ, on constata en différentes régions du système musculaire, des tuméfactions, de volume variant entre celui d'une noisette et d'un œuf de pigeon, par moments douloureuses spontanément et à la pression, mais le plus souvent indolores, puis ces tuméfactions disparaissaient partiellement, laissant définitivement à leur place des tuméfactions de volume plus réduit, et de consistance très dure.

Jamais on n'a constaté d'élévation de température, et



(Photo Jacquemin.)

Remarquer les tuméfactions situées dans les régions scapulaires
et paravertébrales.

Noter aussi l'attitude soudée de l'enfant.

jamais il n'y a eu de traumatisme, sauf un jour de l'hiver 1931-1932, où l'enfant est tombé dans une mare, sans se faire autrement mal. On n'a jamais constaté la présence d'adénopathies.

Nous avons dit que le début de la maladie s'était manifesté par de la raideur de la nuque, mais au fur et à mesure de l'évolution de la maladie ont apparu d'autres limitations de mouvements : de la raideur de la colonne vertébrale gênant la flexion du tronc en avant, et il y a quelques mois, de la limitation dans les mouvements d'abduction des bras, et tout dernièrement, dans les mouvements de flexion des cuisses sur le bassin.

L'état général est toujours resté bon, l'enfant va à l'école et apprend très bien, son appétit et ses fonctions digestives sont toujours restés indemnes.

EXAMEN :

1^o Attitude particulière de l'enfant et limitation de ses mouvements.

Nous nous trouvons en présence d'un enfant dont le facies est normalement coloré, et qui nous accueille avec le sourire, mais son attitude paraît gênée : sa tête, penchée en avant et légèrement inclinée vers la gauche, semble rentrée dans ses épaules. Son dos paraît voûté et, lorsqu'il est assis, sa cuisse gauche est en abduction légère.

Dans la station debout, la courbure vertébrale paraît encore plus accentuée.

L'enfant marche à petits pas, il boîte, et s'appuie moins longtemps sur la jambe gauche.

Il a une difficulté extrême à regarder au plafond, et pour

que ce soit possible, l'enfant est obligé de pencher tout son corps en arrière, en fléchissant sur ses jambes.

La flexion de la tête est limitée en avant, mais elle l'est bien davantage en arrière ; la flexion latérale est possible à gauche, mais modérément ; elle est très réduite vers la droite. La torsion dans les deux sens est assez gênée.

Il existe une limitation très nette des mouvements d'abduction des bras : l'angle que fait le bras avec le tronc, est, en abduction maxima, à droite, de 45 degrés environ, à gauche, de moins de 90 degrés.

Les mouvements de pronation des avant-bras sont presque normaux à droite, presque impossibles à gauche.

La colonne vertébrale paraît très rigide : en effet, l'enfant est obligé de se mettre à genoux pour pouvoir ramasser un objet par terre ; lorsqu'il est couché, il lui est très difficile de s'asseoir, et pour y arriver, il se tourne latéralement, et s'aide des mains.

Il y a une limitation très nette, à gauche, des mouvements de la cuisse sur le bassin.

A droite, la flexion, l'extension, l'abduction sont normales.

Si nous demandons au petit malade d'ouvrir la bouche, nous constatons que l'écartement maximum admet à peine, entre les deux rangées de dents, la pulpe de l'index.

*2° Etude des différents groupes musculaires
et de leurs néoformations osseuses,
qui nous expliquent ces troubles fonctionnels.*

Les muscles de la nuque sont durs, et nous constatons, dans les deux sterno-cléido-mastoïdiens, la présence de

cordes fibreuses, de 4 à 5 mm. d'épaisseur, un peu plus épaisses près de l'insertion claviculaire et s'étendant sur toute la longueur du muscle.

Une autre corde fibreuse se trouve dans le bord libre du trapèze gauche.

Toujours du même côté, dans la région scapulaire, près de l'angle de l'omoplate, nous constatons l'existence d'un volumineux nodule gros comme un poing d'enfant, irrégulier, très visible à l'œil, de consistance osseuse, et semblant faire corps avec l'os.

Un autre nodule, moins gros, mais de même consistance, se trouve au-dessus de l'épine de l'omoplate.

A droite, près de la pointe de l'omoplate se trouvent de nombreuses tuméfactions identiques, de volume variant entre celui d'un œuf de pigeon et d'une noisette.

Toutes ces formations sont dures, non adhérentes à la peau, elles semblent siéger dans les muscles ou dans leurs tendons, elles paraissent faire corps avec l'os, et de plus, il est impossible de les dissocier les unes des autres.

A gauche, il existe, partant de la pointe de l'omoplate et du gril costal, un pont osseux de la grosseur d'un doigt, et qui se perd dans les tendons des muscles de la ceinture scapulaire postérieure.

A droite, la palpation révèle une bande dure, pétrifiée, allant de l'insertion humérale du tendon du grand pectoral, au gril costal au niveau de la sixième côte, juste en dehors du sein droit.

Si on passe à l'étude des masses musculaires paravertébrales, on constate, à hauteur de la région des apophyses épineuses des quatrième et cinquième vertèbres dorsales

gauches plusieurs nodules très durs, chacun étant de la grosseur d'une noisette.

Un amas de formations du même genre et de même volume se trouve à droite de la douzième vertèbre dorsale, à l'origine vertébrale des onzième et douzième côtes droites.

Un peu plus bas, au niveau des deuxième et troisième vertèbres lombaires, à gauche, on constate une masse osseuse, longue de 4 cm. environ et large de 2 cm., dirigée de haut en bas et légèrement de dehors en dedans, dont on mobilise facilement les extrémités.

Nous n'avons constaté aucune formation osseuse dans les muscles des bras, ni dans les avant-bras, mais, près de l'interligne cubito-carpien, dans la région antérieure cubitale gauche, il y a un nodule dur, gros comme une noisette, et paraissant rattaché au plan osseux. On trouve un autre nodule du même volume au niveau de la face dorsale du carpe gauche.

Sur la face dorsale du troisième métacarpien droit, on trouve une autre petite tuméfaction osseuse, faisant corps avec l'os, et de la grosseur d'une petite noisette.

Dans la région trochantérienne gauche, la palpation profonde nous fait sentir une tuméfaction assez dure, mais un peu moins consistante que de l'os, et de limites difficiles à préciser.

A droite, partant de la région pubienne, il existe une bande osseuse, faisant corps avec le tendon des adducteurs, large à cet endroit de 3 cm. environ, et cette bande se perd en se rétrécissant dans la partie moyenne de la masse musculaire des adducteurs. Nous devons noter que

cette bande osseuse n'existait pas en novembre 1936, époque où le Dr Caillard avait examiné pour la première fois notre malade.

Toutes ces formations adhèrent intimement aux muscles dans lesquels elles sont incluses, et paraissent souvent faire corps avec l'os sur lequel ces muscles s'insèrent.

Par contre, le tissu cellulaire sus-jacent à ces tuméfactions, et l'épiderme qui les recouvre sont parfaitement mobiles, et la peau peut être plissée aussi facilement qu'aux endroits sains.

L'épiderme a partout sa coloration normale.

3° Mise en évidence des malformations congénitales.

Il y a un raccourcissement marqué des deux gros orteils, avec *hallux valgus*, plus accentué à droite qu'à gauche.

Le raccourcissement vient du fait que la première phalange manque aux deux gros orteils.

L'examen des organes ne décèle rien d'anormal.

Des radiographies ont été faites par le Dr Mangini, de Tours, qui viennent confirmer le diagnostic :

Le crâne et la selle turcique sont normaux.

Un pont osseux semble unir l'apophyse épineuse de l'Atlas à la base du crâne. Atlas, axis s'articulent mais l'axis, la troisième et la quatrième cervicales forment un bloc, la quatrième et la cinquième cervicales s'articulent.

On aperçoit, un centimètre en arrière de l'apophyse épineuse de la cinquième cervicale, une lame osseuse située dans la masse musculaire de la nuque.

Dans une des radiographies du thorax, particulièrement

nette, on voit à peu près au niveau de l'épine de l'omoplate gauche, trois nodules de transparence irrégulière, gros comme des noix, et reliés entre eux par des ponts osseux, larges de un centimètre et longs de deux.

A droite, dans la même région, on ne voit que deux tuméfactions du même genre et du même volume, reliées entre elles par un pont.

Toujours à droite, le long du bord extrême de l'omoplate, on aperçoit quelques formations osseuses, de forme irrégulière.

En avant, paraissant être dans la masse du grand pectoral, on voit une tuméfaction du volume d'une noix.

Sur le col huméral, à peu près au niveau de l'insertion du tendon du grand pectoral, se trouve un bec osseux.

A gauche, dans la masse du grand dorsal se trouve une tuméfaction un peu plus grosse qu'une noix, de forme irrégulière, envoyant des prolongements le long du bord libre du muscle.

Considérations étiologiques et pathogéniques.

La myosite ossifiante progressive est une affection rare ; Garnier dans sa thèse, en réunissait 156 cas.

Nous avons retrouvé depuis le travail de Garnier, 11 cas nouveaux.

INFLUENCE DE LA RACE.

La maladie de Munchmeyer est beaucoup plus fréquente chez les sujets Anglo-saxons que chez les Latins puisque Davel, dans une statistique de 66 cas, trouvait 23 Allemands et 21 Anglais contre 3 Français seulement. Mais, chose curieuse, dans ces dernières années, la maladie en France, paraît avoir augmenté de fréquence, puisque dans les 11 cas observés de 1932 à 1937, nous trouvons 4 Allemands et 5 Français atteints de myosite.

Les deux derniers cas ont été observés par Lemieux, Desrochers et Le Blond en avril 1936, en France, et par Sgalitzer, en Allemagne, en septembre 1936.

AGE.

La plupart des cas de myosite apparaissent entre un et cinq ans principalement, parfois plus tôt ou plus

tard, mais beaucoup plus rarement après quinze ans.

Citons la statistique de Garnier qui, sur 25 cas, fait la répartition suivante :

de 0 à 1 an.....	3 cas
de 1 à 5 ans.....	17 —
de 5 à 15 ans.....	3 —
au-dessus.....	2 —

Nissim, en 1898, trouve sur 34 cas, que le début de la maladie, s'est produit :

Douze fois chez le nourrisson, douze fois chez l'enfant de 2 à 5 ans, dix fois de 5 à 15 ans.

INFLUENCE DU SEXE.

Les garçons paraissent plus atteints que les filles, dans la proportion de 4 pour 1, c'est un fait constaté, que certains auteurs ont voulu expliquer par des théories qui ne doivent pas être retenues.

INFLUENCE DE L'HÉRÉDITÉ.

Tous les auteurs sont d'accord pour affirmer que l'hérédité ne joue aucun rôle dans l'étiologie de la myosite ossifiante progressive : Garnier n'a trouvé sur les 156 cas publiés jusqu'à lui, que 2 cas où les parents des malades étaient atteints de maladie de Munchmeyer, mais ces 2 cas exceptionnels ne sont que des coïncidences.

INFLUENCE DU TRAUMATISME.

Par contre, le traumatisme dans certains cas, paraît jouer un rôle assez important dans l'apparition des nodules ossifiés. Dans un cas de Assar et Jaubert de Beaujeu, à un hématome traumatique succéda un nodule osseux.

Il est évident que, pour les partisans de la théorie de l'ossification des hématomes, le traumatisme, si minime soit-il, semble avoir une influence dans l'apparition des poussées d'ossification.

Parfois la myosite apparaît à la suite d'une maladie infectieuse. Petren et Brahme signalent un cas où le début de la maladie apparut après une encéphalite épidémique.

Assar et Jaubert de Beaujeu notent que chez leur malade les ostéomes firent leur apparition à la suite d'une dysenterie.

Chez notre malade, nous n'avons remarqué rien de semblable, sauf le petit traumatisme qui se produisit au cours de l'hiver 1931-1932, quelques mois avant l'apparition de la maladie, et qui semble avoir été insignifiant.

Mais il est un fait sur lequel insistent tous les auteurs, c'est l'existence de malformations congénitales chez les malades atteints de myosite ossifiante progressive.

C'est un argument puissant, joint aux conditions d'apparition et à l'allure clinique, en faveur de la

nature congénitale de la maladie de Munchmeyer.

Notre malade n'échappait pas à cette règle.

Au point de vue pathogénique, de nombreuses théories ont été proposées, nous n'en retiendrons que trois :

1^o *La théorie toxi-infectieuse.* — Les premiers, Testelin et Dambressi décrivent un cas de « rhumatisme terminé par l'ossification des muscles » et assimilent la myosite au rhumatisme.

Il y aurait tout d'abord myosite infectieuse, puis se ferait la transformation osseuse des tuméfactions inflammatoires.

Le début brusque, la fièvre, les douleurs, les tuméfactions pseudo-phlegmoneuses, et ensuite les pseudo-ankyloses se rapprochent un peu des phénomènes rhumatismaux, mais ces modalités de début ne sont pas la majorité, et la généralisation des tuméfactions osseuses, la marche chronique et l'évolution progressive et fatale de la maladie ne sont pas en faveur de cette théorie.

2^o *Théorie de la perversion congénitale de l'ossification.* — La myosite serait due à une anomalie du développement du mésenchyme, d'où dérivent l'os, le cartilage et le tissu conjonctif. Mais, s'il en était ainsi, les formations osseuses devraient être symétriques, or l'asymétrie habituelle des lésions plaide contre cette opinion.

3^o *Théorie tropho-neurotique.* — Emise pour la pre-

mière fois par Nicoladoni, cette théorie voit dans le processus ossifiant un mécanisme analogue à celui qui frappe le muscle dans les amyotrophies primitives, mécanisme qui serait sous la dépendance d'altérations endocriniennes, surtout des parathyroïdes. Nous verrons plus loin que les études faites jusqu'ici sur les altérations des parathyroïdes n'ont pas donné de conclusions très probantes.

Au point de vue histologique, Rosenstirn a émis le premier la théorie suivante : les globules rouges du foyer hémorragique se transformeraient en fibroblastes. Ces foyers hémorragiques se produiraient par suite d'une anomalie de développement des vaisseaux, faiblesse des parois peut être, et Rocher dit que la myosite ossifiante progressive est l'ossification d'un hématome conditionné par la rupture d'artérioles. L'infiltration hémorragique peut aboutir à une simple calcification des tissus ou organes : nerfs, vaisseaux, aponévroses. A un stade moins avancé, cette myosite sclérosante fibreuse pourrait ne pas évoluer vers l'imbibition calcaire.

INFLUENCE DES PARATHYROÏDES ET RÔLE DE LA CALCÉMIE.

Plusieurs auteurs ont fait des recherches sur les altérations des parathyroïdes dans la maladie de Munchmeyer : Weber, Lohr, Blazer, Kuntz, Zielinski, etc., et n'ont rien trouvé d'anormal.

Plus récemment, Urechia et Bumbacescu, dans un cas de myosite ossifiante localisée, déclarent que le malade ne présente aucune altération des parathyroïdes et que le dosage du calcium sanguin montre des valeurs normales.

La calcémie a été étudiée par de nombreux auteurs qui sont d'accord sur un seul fait : le chiffre du calcium sanguin varie suivant que le malade se trouve dans une période d'évolution ou de repos de la maladie.

Mais les résultats de ces dosages et surtout leur interprétation sont contradictoires, et pour ne citer que deux auteurs, parlons d'abord de Weber, qui déclare :

« L'hypocalcémie constatée chez notre malade ne semble pas s'opposer au bilan positif calcique. On doit se rendre compte des quantités énormes de calcium nécessaires pour la formation de masses osseuses si considérables. »

D'un autre côté, Rocher dit :

« Nous nous sommes demandés si l'hypercalcémie ne pouvait pas être un des facteurs du développement des ostéomes musculaires et des calcifications tissulaires.

Il est très difficile de se faire une opinion parmi toutes ces théories.

L'opinion la plus couramment admise, c'est que les nodules proviennent de l'ossification d'hématomes ; et l'hémorragie elle-même serait causée par un trouble du développement des vaisseaux.

Considérations cliniques.

La maladie de Munchmeyer fait son apparition suivant des modalités variables :

En effet, la plupart du temps, le début est insidieux, et ce n'est que par hasard que l'on se rend compte de la présence d'une ou plusieurs tuméfactions osseuses au niveau de la nuque, le plus souvent (Davel) ou des muscles de la ceinture scapulaire, ou bien la maladie se manifeste par une attitude vicieuse : la tête s'immobilise en flexion ou en inclinaison latérale, et c'est ce symptôme qui permet de trouver les tumeurs osseuses et les formations fibreuses qui immobilisent la tête dans cette position.

Nous lisons sur une observation de Dobrzaniecki (1936) :

« Un enfant de 4 ans 1/2 entre à l'hôpital à cause de l'attitude anormale de sa tête, faisant croire à un torticolis ».

Dans le cas de notre jeune malade, le début a été insidieux puisque l'enfant ne s'est jamais plaint, et c'est grâce à l'attitude vicieuse de la tête que l'on a fait la constatation des nodules de la région scapulaire.

Mais parfois, le début est plus bruyant, et l'on observe simultanément des phénomènes locaux et généraux, comme dans un cas observé par Apert et Mlle Abricossof qui semble avoir débuté par une sorte de phlegmon ligneux du cou tout entier, avec température à 40°.

Localement, on trouve une tuméfaction de volume variable, la peau est rouge, œdématiée, et l'on peut observer un engorgement ganglionnaire dans le territoire de l'inflammation. Cette tuméfaction peut être douloureuse spontanément et à la palpation, pouvant faire croire à un phlegmon.

De plus, les phénomènes généraux sont parfois alarmants : il peut y avoir de la courbature, de l'insomnie, la température, plus ou moins élevée, peut donner l'illusion d'une suppuration.

Généralement, au bout de cinq à six jours, parfois dix, la fièvre tombe, la rougeur et la douleur locales s'atténuent, la tuméfaction peut disparaître complètement, ou laisser à sa place des nodules mous, qui ne tardent pas à prendre une consistance osseuse comme dans un cas de Assar et Jaubert de Beaujeu :

« Cette tuméfaction accompagnée de fièvre se résorbe et disparaît, bientôt suivie d'une tuméfaction cervicale d'aspect ganglionnaire avec empâtement périphérique d'allure inflammatoire. De gros nodules mous naissent dans les régions cervicales et occipitales, accompagnés chaque fois d'une recrudescence fébrile, mais évoluant souvent vers la résorption,

jamais vers la suppuration, et quelques-uns d'entre eux vers l'ossification. »

Mais, que le début soit insidieux ou accompagné de phénomènes inflammatoires, quelque temps après la manifestation de la tuméfaction initiale on constate que d'autres nodules apparaissent près des premiers, ou dans une région symétrique.

Comme habituellement les premières tuméfactions se trouvent à la nuque, dans les régions cervicales ou dans les régions occipitales, les nodules suivants apparaissent dans les muscles de la ceinture scapulaire, puis dans ceux des gouttières vertébrales.

Ces nouvelles tuméfactions, à leur tour, peuvent disparaître soit complètement, soit partiellement en laissant à leur place des nodules qui subissent ensuite la transformation osseuse.

Et ainsi, par étapes successives séparées par des intervalles de temps variables (Apert et Garnier) se fait la généralisation des néoformations osseuses, qui en progressant de haut en bas atteignent les différents groupes musculaires.

Il est fréquent d'observer dans les muscles dorsaux et pectoraux des formations osseuses qui ont un caractère spécial : l'os se développe dans le tendon du muscle, et jusqu'à son insertion sur les humérus. Dans un cas d'Apert, il existait un véritable pont osseux entre le thorax et le col huméral.

Chez notre petit malade, à l'examen clinique, nous avons constaté, à droite, une bande dure, allant de l'insertion humérale du grand pectoral au gril costal,

mais la radiographie ne montre qu'une tuméfaction claire, du volume d'une noix, se trouvant dans le grand pectoral, un peu en dehors du sein, et un bec osseux sur le col huméral, ressemblant à une véritable exostose. Il faut croire que le pont unissant ces deux formations est encore à l'état fibreux et simplement les deux extrémités sont ossifiées. Les tuméfactions osseuses peuvent envahir ensuite les muscles des membres inférieurs, mais l'atteinte des fléchisseurs prédomine sur celle des extenseurs (Apert et Garnier).

Dans le cas que nous avons observé, nous avons constaté une formation osseuse située dans le tendon et dans la masse des adducteurs, à droite, et dans la région trochantérienne gauche; nous avons perçu à la palpation profonde une tuméfaction paraissant située dans l'épaisseur des muscles pelvitrochantériens, cette tuméfaction n'étant pas encore parvenue au stade osseux.

Néanmoins, certains groupes musculaires restent ordinairement indemnes : d'après Munchmeyer, les muscles qui ne s'insèrent pas sur le squelette à leur deux extrémités ne sont jamais le siège d'ossifications.

Sont en effet respectés les muscles de la mimique, de la langue, du pharynx, du larynx, du diaphragme, ceux du cœur, du périnée, de l'appareil génital, des sphincters et des yeux, et de plus, les muscles lisses sont toujours respectés, muscles nécessaires à la vie organique, et cela explique la longue conservation d'un bon état général.

LES ATTITUDES VICIEUSES.

Deux facteurs entrent en jeu pour créer des attitudes vicieuses :

- 1° L'immobilisation des muscles par les formations osseuses et fibreuses qu'ils renferment ;
- 2° L'asymétrie des lésions, qui vient encore accentuer les déformations.

Généralement, ce sont les mouvements de la tête qui diminuent les premiers d'amplitude par atteinte des muscles de la nuque et du cou, et la tête peut se fixer dans des attitudes variables suivant le siège des néoformations osseuses ou fibreuses.

Chez notre malade, la tête est fléchie en avant et légèrement inclinée vers la gauche, attitude provenant de l'atteinte simultanée des deux sterno-cléido-mastoïdiens, atteinte toutefois plus marquée à gauche.

Si un seul sterno-cléido-mastoïdien est le siège de formations osseuses ou fibreuses, la tête s'immobilisera en inclinaison latérale, simulant un torticolis, comme dans le cas observé par Dobrzaniecki.

Très rarement la tête s'immobilisera en extension par atteinte des seuls muscles de la nuque, car presque toujours les sterno cléido-mastoïdiens, touchés à leur tour, compenseront par leur rétraction, cette attitude ; dans le cas qui nous intéresse, la tête paraît rentrée dans les épaules : cela est dû évidemment d'une part au tassement des vertèbres cervicales, mais d'autre part, à la traction exercée sur la tête par les muscles du cou et de la nuque.

Chez notre jeune patient nous n'avons trouvé ni à la palpation ni à la radiographie aucun nodule osseux dans les muscles masticateurs : il faut croire que ces muscles, tout comme les sterno-cléido-mastoïdiens, renferment simplement des formations fibreuses, ce qui expliquerait la limitation extrême des mouvements des mâchoires.

Pourtant, habituellement, on observe des bandes ou nodules osseux dans les muscles masséters et temporaux, qui empêchent l'écartement des mâchoires et l'on peut être parfois obligé de faire des brèches dentaires pour alimenter le malade.

Lorsque la myosite débute chez un nourrisson, la succion devient impossible et l'enfant meurt par inanition.

L'ossification des muscles de la ceinture scapulaire a plusieurs conséquences :

1^o Des nodules se développent au niveau de muscles, qui, comme le grand dentelé et le sous-scapulaire, s'insèrent sur l'omoplate et sont très voisins du thorax, il se produit une soudure de l'omoplate au thorax, et l'omoplate est immobilisée ;

2^o Des ponts osseux se forment dans les tendons des muscles grand dorsal, grand pectoral, grand rond, petit rond, et immobilisent le bras en adduction, l'abduction étant de plus en plus réduite.

L'ossification des muscles de la ceinture scapulaire et des muscles du thorax transforme ces muscles en une sorte de carapace osseuse gênant les mouvements

respiratoires. Et ce fait contribue à augmenter les risques de complications pulmonaires.

Souvent, les muscles des bras et des avant-bras sont le siège de formations osseuses. Chez notre malade, ces muscles paraissent indemnes, bien que les mouvements de pronation de l'avant-bras gauche soient très réduits. Il est probable que dans les muscles supinateurs se trouvent des formations fibreuses que la palpation ne nous a pas permis de déceler, et qui, immobilisant l'avant-bras en supination, empêchent tout mouvement actif ou passif de pronation.

A un degré plus avancé, il y aura immobilisation des bras en demi flexion.

Le processus d'ossification atteignant les muscles des gouttières vertébrales, on pourra observer, suivant la localisation des lésions, des attitudes variables : cyphose, lordose, mais surtout scoliose, par atteinte asymétrique des muscles, et en même temps, il y a très souvent ossification des ligaments vertébraux, donnant à la colonne vertébrale une rigidité spéciale.

Le processus ossifiant envahit ensuite les membres inférieurs, et nous avons vu déjà, chez notre jeune malade, une limitation des mouvements de la cuisse gauche sur le bassin, et une légère boiterie. A une période plus avancée, par atteinte des muscles fléchisseurs, il résultera une flexion du tronc en avant, comme si le malade cherchait un objet perdu (Apert et Garnier).

En résumé, la tête fléchie et rentrée dans les épaules,

le tronc incliné en avant, les bras serrés contre le thorax et les avant-bras croisés devant la poitrine, ces malheureux enfants ont bien l'aspect de la désolation en prière (Nissim) et Virchow a pu justement les comparer à des hommes pétrifiés.

Diagnostic.

La myosite ossifiante progressive est caractérisée, nous l'avons vu, par l'apparition de formations osseuses dans les muscles chez un enfant qui présente des malformations congénitales.

L'évolution par poussées successives, la généralisation, et la terminaison fatale en sont les caractères principaux.

Mais, à sa période de début, la maladie peut être confondue avec d'autres affections.

Il arrive que le premier symptôme de myosite soit une attitude vicieuse de la tête, et on peut alors diagnostiquer un torticolis.

Voyons ce que dit Dobrzaniecki :

« L'attitude anormale de la tête était frappante, mais elle différait beaucoup de celle causée par le torticolis. La tête restait inclinée vers le bas, le menton fixé sur le sternum, il était impossible de la mobiliser d'une façon active ou passive, et le crâne et la colonne vertébrale paraissaient intimement soudés. »

L'attitude vicieuse de la tête peut faire croire à un début de mal sous-occipital, mais dans ce dernier, on observe en général des douleurs calmées par l'immo-

bilisation, puis des paralysies, et l'exploration radiologique viendrait lever le doute entre les deux hypothèses.

Il est une affection qui pourrait être confondue avec la myosite ossifiante progressive lorsque celle-ci a un début brusque, c'est la polymyosite aiguë à foyers multiples, qui débute par des phénomènes infectieux : fièvre, courbatures, ensuite apparaissent des tuméfactions musculaires, et les muscles sont contracturés. L'évolution se fait par poussées successives, la durée est de quelques jours à quelques mois, et la maladie se termine le plus souvent par la guérison, avec raideurs musculaires, parfois par la mort, lorsque le processus a atteint les muscles du cœur.

La syphilis osseuse, avec ses hyperostoses crâniennes, pourrait être confondue avec un début de myosite ossifiante progressive, mais les muscles sont intacts, et la recherche d'autres signes et des réactions sérologiques lèverait le doute.

Lorsque la maladie de Munchmeyer débute par une phase inflammatoire, il ne faut pas prendre les tuméfactions pseudo-phlegmoneuses pour de vrais phlegmons.

Il ne faut pas confondre non plus les hématomes traumatiques avec les nodules osseux de la myosite, bien que, très souvent, nous l'avons vu, on voit, au début de la maladie, un hématome qui dans la suite laisse à sa place des nodules évoluant vers l'ossification.

A la période d'état, il est trois maladies qui peuvent

jeter un doute dans l'esprit du clinicien, ce sont : La myopathie primitive progressive et surtout la maladie exostosante de Léri et la calcinose. La myopathie primitive progressive pseudo-hypertrophique apparaît également entre 3 et 5 ans, et l'on observe une pseudo-hypertrophie des mollets, des cuisses, et des fesses, dont les muscles sont durs comme du bois ; la démarche de l'enfant se rapproche de celle de la luxation congénitale, mais en aucune région on n'observe de formations osseuses.

La terminaison seule est comparable à celle de la myosite car les pauvres enfants sont emportés par une complication, soit la tuberculose pulmonaire, soit la broncho-pneumonie.

Il faut distinguer les exostoses que l'on peut trouver chez un malade atteint de myosite de celles de la maladie exostosante de Léri, qui sont des exostoses ostéogéniques. Virchow lui-même avait fait la confusion.

Cette dernière affection est héréditaire, se transmet suivant le type Mendélien, débute dans l'enfance comme la myosite et les exostoses se développent au niveau des épiphyses fertiles : près du genou, loin du coude, elles sont symétriques, et la radiographie permet de confirmer le diagnostic.

La calcinose, qui est caractérisée par l'apparition de formations calcaires sous-cutanées, peut être confondue avec la myosite ossifiante progressive.

Voici l'observation d'un cas nouveau de calcinose, observé dans le Service de Clinique médicale de l'Hô-

pital Bretonneau à Tours, et que nous avons pu examiner à nouveau, grâce à l'obligeance du D^r Boidrou de Luynes, qui suit actuellement cette malade, rentrée chez elle.

OBSERVATION

(prise dans le Service de Clinique Médicale,
le 14 octobre 1935).

Mlle Désirée G..., âgée de 54 ans, entre dans le Service parce qu'elle présente depuis quelque temps des plaques sous-cutanées, dures et douloureuses, siégeant au niveau des faces antérieure et externe des deux cuisses.

La malade raconte que, 8 jours après une injection de sérum antitétanique faite le 25 juin 1933 dans le tissu cellulaire de la cuisse gauche, elle ressentit au niveau des deux cuisses et des deux jambes de violentes douleurs et des sensations de brûlure. De plus, elle avait de la fièvre.

Quelques jours après, elle remarqua, au niveau des faces antérieure et externe des deux cuisses, surtout à droite, de petites plaques d'induration douloureuses. La douleur diminua sous l'influence du repos au lit. On essaya divers traitements :

Radiothérapie pendant trois mois, injections intra-musculaires de thiosinamine, mais ces traitements ne parurent donner aucun résultat.

Actuellement, la malade est pâle, amaigrie. Elle reste presque constamment couchée parce que, en position debout, ses plaques la font souffrir.

A l'examen, on constate, principalement au niveau des

faces antérieure et externe des deux cuisses, dans le tissu cellulaire sous-cutané, de nombreuses plaques très dures, de taille variant de la pièce de 1 franc à celle de 20 francs, de formes variées, aux bords bien délimités.

Ces plaques n'adhèrent pas aux plans profonds mais adhèrent intimement aux plans superficiels, elles sont nettement visibles, formant des saillies sous la peau.

En toute autre région on ne note aucune infiltration tégumentaire, la peau a partout son aspect habituel.

Ces plaques sont douloureuses spontanément, la douleur est augmentée par la palpation, et par la station debout, et calmées par le repos.

L'examen général ne décèle rien de particulier.

Dans les antécédents, nous notons un passé pathologique assez chargé, mais ne paraissant avoir aucun rapport avec l'affection actuelle :

A 18 ans, crises de rhumatisme articulaire aigu.

A 21 ans, on constate une lésion cardiaque.

La malade eut plusieurs crises d'étouffement, parfois de l'œdème sus-malléolaire.

A 40 ans, pneumonie.

Les examens de laboratoires pratiqués donnent :

B.-W. négatif.

Calcémie 161 mgr.

La biopsie d'une des plaques a montré qu'elles étaient calcaires, non adhérentes aux plans profonds, sus-aponévrotiques, et très adhérentes aux tissus superficiels.

Un examen microscopique montra :

Fibromes sous-cutanés avec dégénérescence calcaire.

* * *

Nous avons examiné à nouveau cette femme nous même, il y a quelques semaines, et avons constaté un aspect sensiblement analogue : des plaques dures sous-cutanées, mais irrégulières, à contours géographiques, de surface variant entre 2 et 30 cm² environ, mais les plus grosses formations se trouvent sur la face externe de la cuisse gauche, un peu au-dessus du genou, où l'on perçoit sur 25 cm. de hauteur environ, une très grande quantité de plaques dures.

La peau est très adhérente, elle ne peut pas être plissée, elle présente une coloration un peu brune au niveau de ces plaques.

L'état général est stationnaire et un traitement à l'extrait parathyroïdien n'a amené aucun changement.

Si nous comparons les deux observations, nous voyons que dans la myosite, nous avons des formations intra et périmusculaires, adhérentes aux plans profonds et non adhérentes aux plans superficiels, tandis que dans la calcinose, les plaques sont sus-aponévrotiques, sous-cutanées, indépendantes des plans profonds : système musculaire et système osseux, et adhèrent intimement aux tissus superficiels.

De plus, chez notre malade, depuis deux ans, il n'y a pas eu d'autres poussées, et on n'a pas observé de nouvelles formations calcaires, il y a eu simplement une légère augmentation de volume des plaques.

Au contraire, chez notre malade atteint de myosite ossifiante progressive, depuis cinq ans que la maladie évolue, on a pu constater de nombreuses poussées au cours desquelles apparaissaient en des régions jusqu'alors indemnes, des tuméfactions molles qui ne tardaient pas à prendre une consistance osseuse.

Enfin, la biopsie est ici d'un précieux secours et tranche la question d'une manière définitive.

Marche, pronostic et traitement.

Nous avons vu que l'évolution de la myosite se faisait par poussées successives et citons quelques mots de MM. Babonneix et Bize, qui caractérisent d'une façon parfaite la marche de la maladie :

« Chronicité avec des périodes de poussées congestives, aiguës, fébriles, séparées de phases d'arrêt pendant lesquelles la maladie semble complètement stationnaire.

Lenteur d'évolution puisque l'affection susceptible de débiter chez le nourrisson, n'aboutit que tardivement à l'âge adulte seulement, au stade de pétrification. Progressivité et généralisation ».

Le pronostic, chez notre jeune malade, n'est pas meilleur que dans les autres cas de maladie de Munchmeyer, et, peu à peu, lorsque l'ossification aura envahi tous les muscles du thorax, la gêne respiratoire sera considérable ; lorsque l'écartement des mâchoires ne permettra plus l'alimentation, on pourra évidemment faire une brèche dentaire, mais ce pauvre enfant, qui à ce moment là, sera presque un homme, mais un homme pétrifié, sera certainement emporté par une maladie infectieuse ou par la tuberculose pulmonaire.

De nombreux traitements ont été essayés pour améliorer le sort de ces pauvres malheureux : citons simplement quelques essais thérapeutiques assez récents :

La radiothérapie préconisée par Nové-Josserand et Horand, a été reprise par Mucklow, Schinz Baensch, Friedel, sans résultats bien probants.

La diathermie, le mésothorium, l'air chaud, n'ont amené aucune amélioration.

Et enfin, en 1933, le traitement endocrinien préconisé par Gorlitzer n'a pas eu un très gros succès.

Tout dernièrement, Rocher a fait pratiquer une parathyroïdectomie et déclare :

« A l'examen histologique des glandules (??) il s'agit de ganglions lymphatiques et d'un tout petit fragment de tissu thyroïdien, mais il n'y a pas de tissu parathyroïdien.

Et cependant, la calcémie diminue et les muscles perdent leur consistance fibreuse. »

Nous trouvons, nous aussi, ce fait assez troublant, mais nous doutons de la guérison complète du malade.

Nous ne citerons pas tous les autres traitements préconisés (médication acidifiante, fibrolysine, etc.), ils sont légion ! et cela seul prouve que nous sommes impuissants contre cette terrible maladie.

Conclusion.

Le cas de myosite ossifiante progressive que nous rapportons est très caractéristique :

1° Néoformations osseuses du tissu conjonctif intra et périmusculaire se développant chez un enfant de 4 ans.

Evolution progressive par poussées et généralisation qui aboutissent à une attitude particulière et à des troubles fonctionnels importants.

2° Chez notre malade sont associées des malformations congénitales : absence de la première phalange des deux gros orteils avec hallux valgus.

Cette constatation, jointe aux conditions cliniques d'apparition et d'évolution, apporte un argument puissant en faveur de l'origine congénitale de la maladie.

3° Le diagnostic clinique est évident chez notre petit malade, les radiographies en apportent la confirmation.

Le diagnostic ne peut se discuter en réalité qu'au début de l'affection.

Il nous a paru intéressant néanmoins de rapporter une observation inédite de calcinose sous-cutanée, affection qui paraît se rapprocher de la maladie de Munchmeyer par de vagues ressemblances morphologiques, mais qui ne présente en fait aucune parenté avec elle.

4^o Depuis cinq ans que la maladie est apparue chez notre jeune patient, elle a beaucoup progressé.

On sait qu'une telle évolution est de règle, et qu'aucune thérapeutique ne peut l'enrayer.

Vu : le Président de la thèse,
ROBERT DEBRÉ.

Vu : le Doyen,
M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- Apert et Abricossof.* — Société de Pédiatrie, 1930.
- Abalikhin (A.-A.).* — Un cas de myosite ossifiante progressive (Vest. Roen. I. Radiol., 1929).
- Aksebrud (S. S.).* — Traitement de la myosite ossifiante progressive (Vestnik Khir, 44, 1936).
- Andersen.* — Myosite ossifiante progressive (Méd. Revue Bergen, 1918).
- Apert (E.), et Garnier (P.)* — La myosite ossifiante progressive (maladie de Munchmeyer) (Paris médical, n° 4, janvier 1933).
- Apert, Duhem, Biancani.* — Myosite ossifiante progressive (Bull. et Mém. Soc. de Radiol. Méd. de France, mars 1934).
- Assar (C.), Jaubert de Beaujeu.* — Un nouveau cas de myosite ossifiante progressive (54^e Congr. de l'Assoc. Française pour l'avancement des sciences (L'Algérie Méd., janvier 1934).
- Arschinnik.* — La myosite ossifiante progressive (Vestnik Chir. Imeni Grecova (Léningrad Rev. Chir., n° 121, 1936).
- Babonneix et Nobécourt.* — Traité de Médecine des Enfants, t. V, 1934, Masson, éditeur.
- Barr (D. P.).* — Myosite ossifiante progressive (J. Missouri M. A. février 1930).
- Barbosa Viana.* — Myosite ossifiante progressive (Arch. Surg., mars 1928).
- Bauer.* — Myosite ossifiante progressive (Wien, 1911).

- Bernade de Oliveira.* — (Rev. Méd. Sao Paulo, 1924).
- Berghins* (G.). — Un cas de myosite ossifiante progressive (Clin. Ped., février 1927).
- Boliarsky* (N. N.). — Ossifications multiples des muscles (Vestnik. Khir., n° 58, 1930).
- Caronia.* — Myosite ossifiante progressive (La Pediatria, mars 1918).
- Clito Salvetti.* — Myosite ossifiante progressive (Arch. Kinder, Neilkund, 1904).
- Comby et Davel.* — Myosite ossifiante progressive (Soc. Ped., février 1904).
- Condoiyamis.* — Maladie de Munchmeyer (Myosite ossifiante progressive) (Deutsche Med. Wochenschrift, 10 janvier 1936).
- Cooke.* — Myosite ossifiante progressive (Colombo, 1925).
- Dobrzanieki.* — Le problème de la myosite ossifiante progressive (Ann. of Surg. Philad., déc. 1936 ; Mém. Acad. Chir., déc. 1935).
- Dueno.* — Un cas de myosite ossifiante progressive (Arch. de Med. Cir. y Esp., mars 1928).
- Drago.* — Myosite ossifiante progressive (Pediatria, nov. 1919).
- Drevon, Mourgues.* — Un cas de myosite ossifiante progressive (Soc. de radiol. du littoral méditerranéen, sess. déc. 1933).
- Un cas de myosite ossifiante progressive (Bulletin de la Société de Radiol. Méd. de France, fév. 1934).
- Euzières, Pages et Chardonneau.* — Myosite ossifiante progressive (Soc. Méd. de Montpellier, 1925-1926).
- Eiselberg.* — Myosite ossifiante progressive (Wien, Klin. Wochench., 1919).
- Eliott.* — Myosite ossifiante progressive (Ann. Méd. Ass. Chicago, 1911).

- Fischer.* — Myosite ossifiante progressive (Zeitschrift für orthopädische chir., 7, 1933).
- Forsch.* — Myosite ossifiante progressive (Geb. d. Röntgenstrahlen. Hamb., 1910).
- Frejka.* — Myosite ossifiante progressive (J. Bone et Joint. Surg., janvier 1929).
- Frolich (T.).* — Un cas de myosite ossifiante traité par un régime exempt d'hydrates de carbone (acidose artificielle) (Acta Ped., 1926).
- Gallagher.* — Myosite ossifiante progressive (Am. Ass. Chicago, 1923).
- Garnier (P.).* — Contribution à l'étude de la myosite ossifiante progressive (Thèse Paris, 1932).
- Glaesener.* — Myosite ossifiante progressive (Med. Klin. Berlin, 1926).
- Glaser.* — Myosite ossifiante progressive (Wien. Med. Wochens., 1926).
- Gorlitzer.* — Contribution à la genèse de la myosite ossifiante progressive (Wien. Med. Wochens., avril 1933).
- Guilbert.* — Sur un cas de myosite ossifiante progressive à localisations multiples (Arch. d'Elect. Med., mai 1928).
- Henderson (J. A.).* — Un cas de myosite ossifiante progressive chez un enfant (Edin. M. J., 1922).
- Hirsch (F.), Low Beer (A.).* — Sur un cas de myosite ossifiante progressive (Med. Klin., 25 oct. 1929).
- Horand.* — Myosite ossifiante progressive (Gaz. des Hôp., 1919 et Lyon méd., 1912).
- Ipponsji (T.).* — Sur un cas de myosite ossifiante progressive (Mitt. u. Abh. Path. u. Path. Anat., févr. 1927).
- Koontz (A. R.).* — Myosite ossifiante progressive (Am. J. M. Sc., sept. 1927).
- Kramarenko (E. U.).* — Myosite ossifiante progressive (Ortop. i. Traumatol., n° 1, 1931).

- Lemercier.* — Sur un cas de polymyosite aiguë primitive ossifiante progressive chez une hérédo-syphilitique (Soc. de Méd. Loiret, juin 1930).
- Lemieux, Desrochers, Le Blond.* — Myosite ossifiante progressive (Laval médical, avril 1936).
- Libermann (G. A.).* — Myosite ossifiante progressive (Sovet. Klin., n° 5, 1934).
- Lohr.* — Myosite ossifiante progressive (Deut. Zeit. F. Chir., 1922).
- Luxoir.* — Contribution à l'étude de la myosite ossifiante progressive (Presse méd. Paris, 1919).
- Mac Kinnon.* — Un cas de myosite ossifiante progressive (J. Bone et Joint. Surg. Boston, 1924).
- Magunder (L. F.).* — Myosite ossifiante progressive (Am. J. Roent., avril 1926).
- Mannwald.* — Myosite ossifiante progressive (Deut. Zeit. F. Chir., 1921).
- Mather.* — Myosite ossifiante progressive (Brit. J. Radiol., mai 1931).
- Masselot (F.), Jaubert de Beaujeu (A.), Bloch (Ed.).* — Myosite ossifiante progressive (Presse médicale, n° 92, 17 novembre 1934).
- Nolde.* — Observations de myosite ossifiante progressive (Russ. Klin., 1927).
- Nové-Josserand et Horand.* — Myosite ossifiante progressive (Rev. d'orthop., 1905).
- Paisseau, Darbois, Hamburger.* — Myosite ossifiante progressive (Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1925).
- Price.* — Myosite ossifiante progressive (Brit. Méd. J., 1930).
- Rindermann.* — Sur un cas de myosite ossifiante progressive (Munch. Med. Woch., Mun., mai 1930).
- Rivero.* — Myosite ossifiante progressive (An. de Radio., avril 1929).

Rocher (H. L.). — Myosite ossifiante progressive, étude histo-chimique (Cong. Franc. d'Urol. Paris, 1931).

Rocher et Mathéy Cornat. — Myosite ossifiante progressive (Gaz. hebdom. des Sciences méd. de Bordeaux, n° 4, janvier 1933).

— Evolution radiographique d'un cas de myosite ossifiante progressive (Journ. de méd. de Bord., n° 21, 1933).

— Evolution radiographique d'un cas de myosite progressive ossifiante (Bord. Chir., n° 4, 1933).

Roger, Widal (G. H.), Teissier (F.). — Nouveau Traité de médecine, fasc. XXII. Masson, édit, 1923.

Rosenstirn. — Myosite ossifiante progressive (Ann. of. Surg., 1918).

Rouis. — Contribution à l'étude de la myosite ossifiante progressive (Thèse Montpellier, 1927).

Sgalitzer (M.). — Myosite ossifiante progressive (Fortsch a.d. Geb. Rönt., 54, sept. 1936).

Smoke. — Radiologie d'un cas de myosite ossifiante progressive (The am. Journ. of surg., n° 17-1933).

Nehlinger. — Myosite ossifiante progressive (Erge d. med. strahlenforsch., 1936).

Urechia et Bumbacescu. — Sur deux cas de myosite ossifiante localisée (Ann. de Méd., n° 5, mai 1936).

Veau et Lamy. — Myosite ossifiante progressive (Bull. Soc. de Péd., 1925).

Weber. — Contribution à la pathogénie de la myosite ossifiante progressive (Ann. de Méd., juin 27).

Vidal Jordana, Torres Marty. — Un cas de myosite ossifiante progressive (Analyse Arch. de méd. des enfants, n° 2, 1936).

Wiesenthal. — Myosite ossifiante progressive multiple (Zeit. fur Orthop. chir., 1924).

Yvin. — Un cas de myosite ossifiante progressive (Revue d'orthop., mars 1935).

Zielinski. — Myosite ossifiante progressive multiple (Forth. A.D. Geb. D Ront., oct. 1934).

2615. — Imp. de la Fac. de Méd. Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 11-37.
